FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1966

THÈSE

N° 799

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gérard PAJANIANDY

Né le 9 Décembre 1931, à Pointe à Pitre (Guadeloupe)

Présentée et soutenue publiquement le 196

LA LYMPHOSARCOMATOSE A FORME DIGESTIVE

*

A PROPOS DE TROIS OBSERVATIONS

Président : M. J. BERNARD, Professeur

PARIS — 1966

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1966

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gérard PAJANIANDY

Né le 9 Décembre 1931, à Pointe à Pitre (Guadeloupe)

Présentée et soutenue publiquement le 196

LA LYMPHOSARCOMATOSE A FORME DIGESTIVE

*

A PROPOS DE TROIS OBSERVATIONS

Président : M. J. BERNARD, Professeur

PARIS — 1966

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

Doyen : Georges BROUET

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
Anatomie et cytologie path.	Delarue (J.)
Anesthésiologie	Baumann (J.)
Bactériologie et virologie	Tournier (P.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
	Polonovski (J.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux Sports	Malmejac (J.)
Biologie médicale	Fauvert (R.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
	Dognon (A.)
	Djourno (A.)
Cancérologie méd. et soc.	Denoix (P.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
Embryologie	Tuchmann (H.)
Génétique fondamentale	Lejeune (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Coury (Ch.)
Histologie	Giroud (A.)
Hygiène et méd. préven.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale	Derobert (L.)
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	Fasquelle (R.)
Parasitologie	Brumpt (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	Laurence (G.)
	Kuss (R.)
	Verne (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	Laroche (Cl.)
	Bricaire (H.)
	Péquignot (H.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathol. et thérap. générales	N...
Pharmacologie	Cheymol (J.)
	Levy (Mlle J.)
Physiologie	Bargeton (D.)
	Parrot (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	Lepage (F.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	Cauchoix (J.)
Thérapeutique	Conte (M.)
Thérapeutique appliquée	Lamotte (M.)

b) Professeurs a titre personnel :

Anatomie anthropologique	Olivier (G.)
Anatomie pathologique	Nezeloff (Ch.)
Bactériologie	Barbier (P.)
Biochimie médicale	Desgrez (P.)
	Dreyfus (J.-Cl.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)
Histologie	Coujard (R.)
Parasitologie	Larivière (M.)
Pathologie expérimentale	Loeper (J.)
	Richet (G.)
Physiologie	Dejours (P.)
	Scherrer (J.)
Physique médicale	Kellershohn (L.)
	Gougerot (L.)
	Roucayrol (J.-Cl.)
	Tubiana (M.)
Radiologie médicale	Fischgold (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Cliniques :	
— carcinologique chirurg. (Necker)	Redon (H.)
— cardiol. (Broussais)	Soulié (P.)
— cardiol. (Boucicaut)	Lenègre (J.)
— chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.) - *Beaujon :* N... - *Cochin :* Leger (L.) - *Hôtel-Dieu :* Patel (J.) - *Saint-Antoine :* Gosset (J.) - *Salpêtrière :* Sicard (A.) - *Tenon :* Olivier (Cl.)	
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin)	Merle d'Aubigné (R.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Foch)	Padovani (P.)
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec)	Mathey (J.)
— dermatol. (Saint-Louis)	Duperrat (F.)
— endocrinologique (Pitié)	Decourt (J.)
— Génét. médic. (Enfants-Malades)	Lamy (M.)
— gynécologique (Broca)	Huguier (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis)	Degos (R.)
— maladies des enfants (Enfants-Malades)	Turpin (R.)
— maladies infectieuses (Claude-Bernard)	Mollaret (P.)
— maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	Delay (J.)
— malad. métab. (Necker)	Hamburger (J.)
— maladies du sang (Broussais)	Bernard (J.)
— maladies du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)
— médicales : *Bicêtre :* Deparis (M.) - *Broussais :* Milliez (P.) - *Cochin :* Brouet (G.) - *Hôtel-Dieu :* Bariéty (M.) - *Lariboisière :* Sèze (S. de) *Pitié :* Dreyfus (G.) - *Saint-Antoine :* Kourilsky (R.) - *Saint-Antoine :* Boudin (G.).	
— d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	Debray (Ch.)
— médecine infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)

	MM.
Cliniques :	
— médicale propédeutique (Broussais)	Justin-Besançon (L.)
— médico-sociale du diabète sucré et des maladie de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
— neuro-chirurgie (Pitié)	David (M.)
— neurolog. (Salpêtrière)	Garcin (R.)
— obstétricales : *Baudelocque :* Lacomme (M.) - *Saint-Antoine :* Merger (R.).	
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	Offret (G.)
— ophtalmolog. (Cochin)	Bregeat (P.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)
— pédiatrie	Mozziconacci (P.)
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	Thieffry (S.)
— pneumo-phtisiologie (Laënnec)	Bernard (E.)
— neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	Michaux (L.)
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	Coste (F.)
— stomato. (Salpêtrière)	Dechaume (M.)
— thérapeutique chirurg. (Vaugirard)	Roux (M.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	Lemaire (A.)
— toxicologique	Gaultier (M.)
— traumat. et orthopédique (R.-Poincaré)	Judet (R.)
— urologique (Cochin)	Aboulker (P.)
— urologique (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la 1re enfance (Trousseau)	Laplane (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	Domart (A.)
— (Lariboisière)	Bouvrain (Y.)
— (Pitié)	Rambert (P.)
— (Rothschild)	Wolfromm (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	Poilleux (F.)

b) Professeurs a titre personnel :

Hématologie	André (R.)
	Bousser (J.)
Hydrologie et climatologie	Giberton (A.)
Maladies infectieuses	Bastin (R.)
Médecine : Azerad (E.); Bour (H.); Grossiord (A.); Lambling (A.); Launay (Cl.); Payet (M.); Perrault (M.); Siguier (F.); Worms (R.).	
Neuro-chirurgie	Le Beau (J.)
Neurologie	Lhermitte (F.)
Neuro-psychiatrie	Pichot (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	Maduro (R.)
Pédiatrie	Polonovski (Cl.)
	Royer (P.)
Pneumo-Phtisiologie	Kreis (B.)
	Meyer (A.)
Rhumatologie	Delbarre (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.)
	GONNARD (P.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Physique médicale	COURSAGET (J.)
	GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie : M. HAUDUROY (P.), *pr. s. ch.*

Pathologie chirurgicale : RUDLER (J.), *pr. s. ch.*

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique .. .. SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté : M. LENA (J.).
Conseillers administratifs : Mlle CHAINTREUIL (G.), M. FAYE (R.).
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur HAHN (A.).

Conservateurs : Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.).
Bibliothécaires : Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Docteur SCHILLER (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME ET A MES PARENTS

Auxquels je dois tout.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR Jean B E R N A R D

Professeur de la Chaire des Maladies du Sang

Médecin des Hôpitaux

Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur de présider notre thèse.

Qu'il veuille trouver ici le témoignage de notre profond respect.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR B O U R D O N

Professeur au Collège de Médecine de Paris

Chef du Service d'Electroradiologie

de l'Hôpital Saint Louis

Qu'il veuille bien trouver ici

le témoignage de son enseignement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DESPREZ CURELY

Médecin Assistant du Service d'Electroradiologie
de l'Hôpital Saint Louis

A MONSIEUR LE DOCTEUR THALY

Médecin attaché de Proctologie
à l'Hôpital de Créteil

Pour l'aide qu'il nous ont apportée
dans la rédaction de ce travail.

H I S T O R I Q U E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

La lymphosarcomatose digestive est une maladie rare.

C'est WIRCHOW le premier, en 1832, qui au cours d'une étude sur les affections du système réticulo-endothélial aurait décrit le lymphosarcome, caractérisé par son évolution progressive inexorable et son absence de retentissement sur la formule du sang même.

En 1893, c'est à KUNDRAT (24) que revient le mérite d'avoir précisé cette affection qui porte son nom.

Pour lui, il s'agit d'une "affection d'évolution particulièrement rapide, extensive, gagnant les ganglions et follicules de la région initialement atteinte, mais autant les tissus voisins que les viscères qui en sont distantes". L'affection brûle les étapes en quelques mois sans qu'il soit possible de lui opposer une thérapeutique.

Son étude à l'époque, portait sur 28 cas, chiffre très important compte tenu des statistiques actuelles, et il concluait : "Ce ne sont pas des lésions atypiques, d'apparition spontanée en un ou plusieurs foyers qui multiplient par métastases, mais plutôt des infiltrations issues de ganglions de follicules clos, de formations adénoïdiennes d'apparition et d'expansion régionales le long des voies lymphatiques".

Il a été le premier, après avoir décrit les formes ganglionnaires médiastinales, à attirer l'attention sur l'atteinte du tube digestif.

Par la suite, en 1935, BENSAUDE (2) et ses collaborateurs commencent à individualiser les formes diffuses de lymphosarcomatose digestive. Il distingue les formes diffuses généralisées par opposition aux formes localisées tumorales.

BERGERET également reconnait les deux variétés.

En 1940, pour EVERETT (15), lymphosarcomatose, maladie de HODGKIN et leucémie lymphoïde font partie de la même entité morbide. Cette conception anglo-saxonne se retrouve encore maintenant chez l'auteur Danois VIDEBAEK qui parle de lymphome malin, mais admet l'individualité de la maladie de Hodgkin. Cette conception est actuellement discutée par les auteurs Français. Mais c'est en 1951, que CATTAN (7) donne une description magistrale de la lymphosarcomatose digestive diffuse.

Après la publication de trois observations, il précise que cette forme digestive n'est pure qu'au début, elle est caractérisée par "l'atteinte de nombreux points du tube digestif et particulièrement de la muqueuse buccopharyngée, de celle de l'estomac et du duodénum et de celle enfin du rectosigmoïde. Ces localisations sont, ou bien simultanées, ou bien se succèdent à courts intervalles. Cette forme est d'emblée diffuse et atteint électivement le tissu lymphoïde du tube digestif. Elle reste localisée pendant un temps plus ou moins long de l'évolution et se présente comme des atteintes isolées de tel ou tel point du tube digestif.

Il faut préciser que ces formes diffuses sont beaucoup plus rares que les formes localisées en rappelant la statistique personnelle d'EVERETT qui, sur 13 % des atteintes digestives, ne retrouvent que 5 % de formes diffuses.

CATTAN situe le maximum de fréquence de l'affection entre 50 et 70 ans et avance 52 ans comme âge moyen avec une prédominance masculine.

Par la suite, de nombreuses publications ont été enregistrées :

1953 - BORGIDA (5), qui avait insisté sur un aspect de polypose généralisée de l'image radiologique digestive.

1958 - THALY et PAOLAGGI (32)

Citons, en 1958, la thèse de HADAD (20) qui reprend une série de cinq observations et insiste sur les caractères de l'affection décrite par CATTAN.

La thèse de MERY, en 1960, plus complète et qui étudie toutes les formes digestives des sarcomes. Elle nous permet de rappeler que les localisations digestives de la maladie ne sont pas toujours reconnues. Pour WANG et PETERSEN (35), 10 % de tous les malades, admis dans leur service (pour sarcome), présenterait des atteintes digestives.

En 1962, COUTURIER (12) réunit les 34 observations de la littérature française et fait une étude remarquable dans sa thèse sur les formes de la lymphosarcomatose digestive diffuse. Il insiste sur la rareté des formes digestives pures et la plus forte fréquence des formes ganglionnaires et digestives.

C'est ainsi que sur 34 observations on ne retrouve que trois cas de l'affection avec localisation digestive pure.

Il fait une étude de l'affection en se basant sur la clinique et les différents critères radiologiques, endoscopiques, anatomo-pathologiques, biologiques. Au terme de ce travail, il appuie le diagnostic de l'affection sur :

- la pluralité des localisations digestives,
- l'intégrité habituelle du foie et de la rate,
- la biopsie de toutes les localisations accessibles (amygdale, rectum et ganglions),
- une numération et formule sanguine normale,
- un myélogramme normal.

Par la suite, deux nouvelles observations récentes sont publiées :

- Une de GUILLARD et LAUMONIER (19) (Mai 1964) de Rouen - avec atteinte diffuse de tout le colon et l'estomac montrant des signes radiologiques absolument superposables qu'elles soient d'origine colique ou gastrique.

- Une de CLAISSE-DALAYEUN et ESTIENNE (1965) (11) qui pose le problème des frontières entre lymphosarcomatose digestive et leuco-sarcomatose. Cette dernière publication est originale par le caractère latent d'une vaste ulcération gastrique ayant entrainé une hématémèse et qui n'avait pas été reconnu par les investigations habituelles.

Son évolution a été marquée par une atteinte généralisée, diffuse, avec envahissement de la moëlle, mettant ainsi l'accent sur l'atteinte plurifocale du tissu lymphoïde.

Pour notre part, nous avons pu observer trois malades.

Les deux premières observations N° 1 et N° 2 sont dues à l'obligeance de Monsieur le Dr. THALY, de l'Hôpital de Créteil, et reprennent bien l'affection telle que l'avait décrite CATTAN.

Notre observation N° 3, empruntée au Service de Monsieur le Professeur Jean BERNARD à l'hôpital Saint-Louis, se rapproche par l'extrême diffusion du processus et l'envahissement médullaire, de la publication récente de DALAYEUN-CLAISSE.

- Elle se signale par une investigation supplémentaire : la lymphographie, qui actuellement est considérée comme un examen de routine dans cette affection.

-:-:-:-

OBSERVATION N° 1

Monsieur MAU... Raymond, âgé de 58 ans, présente depuis plus de deux ans une diarrhée caractérisée par trois ou quatre selles quotidiennes, avec présence de glaires, absence de rectorragies; elle s'accompagne de coliques abdominales banales.

Il n'existe ni ténesme, ni faux besoins. Cette diarrhée s'est avérée rebelle à tous les traitements, symptomatiques proposés.

C'est dans ces conditions que le malade est hospitalisé le 12.12.1962 dans le Service du Dr. BLATRIX.

L'état général est satisfaisant, il n'y a pas d'amaigrissement notable.

L'examen de l'abdomen ne révèle aucune anomalie; il n'y a ni hépatomégalie, ni splénomégalie.

Par contre, l'examen de la cavité buccale permet de découvrir une importante hypertrophie amygdalienne bilatérale, ne s'accompagnant d'aucun symptôme fonctionnel; il n'y a ni dysphagie, ni douleur, ni dysphonie.

L'existence de quelques petites adénopathies est notée. Une biopsie est pratiquée. Le résultat de cet examen (inflammation subaiguë non spécifique) oriente à tort vers une affection bénigne.

C'est l'examen de l'appareil digestif qui permet d'aboutir au diagnostic correct.

Le toucher rectal, indolore, donne l'impression de relief irrégulier de la muqueuse de consistance plus ferme, moins souple que normalement.

Le lavement baryté montre que les lésions remontent beaucoup plus haut. En effet, tout le sigmoïde, le colon descendant, et le colon transverse dans sa partie gauche, présentent des bords déchiquetés, effilochés : aspect non homogène, flou, de la colonne barytée. La dernière anse iléale semble pathologique.

Cette anomalie est confirmée par le transit du grêle qui montre :

- une hypertrophie du plissement de la dernière anse iléale avec passage rapide de la baryte.

L'examen radiologique de l'estomac présente également des anomalies très importantes; on constate une hypertrophie considérable des plis qui semblent remonter jusqu'au 1/3 inférieur de l'oesophage.

La rectoscopie pratiquée par le Dr. THALY, montre un aspect très inhabituel : la muqueuse est soulevée par de gros plis, barrant transversalement l'ampoule, séparés par des sillons de profondeur variable; la muqueuse est congestive, parsemée de quelques petites ulcérations superficielles saignant facilement au contact, à tel point que le diagnostic de rectocolite hémorragique est un moment évoqué. Ces anomalies intéressent l'ensemble de l'ampoule rectale - dans sa partie visible - et une biopsie est pratiquée.

La gastroscopie (effectuée par le Dr. THALY) montre qu'il existe sur tout l'estomac, en particulier dans la région centrale et le corps de l'estomac, de multiples formations tumorales. Les plus grosses sont de la taille d'un pruneau, les plus petites de celle d'un petit pois. Ces formations sont recouvertes d'une muqueuse pâle tranchant sur le bord congestif de la muqueuse gastrique; elles ne saignent pas au contact . Cet aspect évoque le diagnostic de lymphosarcomatose gastrique.

Un examen du bas oesophage permet également de noter la présence de formations tumorales multiples.

L'examen des autres appareils ne révèle aucune anomalie notable, en particulier le cliché du thorax qui ne montre aucune adénopathie médiastinale.

Le bilan hématologique révèle :

a) Hémogramme : 4.500.000 hématies
8.200 leucocytes
dont : 59 % de poly-neutrophiles
4 % de poly-éosinophiles
36 % de lymphocytes

b) Myélogramme :
- série myéloïde : Promyélocytes : 4 %
Myélocytes : 21 %
Métamyélocytes : 19 %
Polynucléaires : 21 %
- série érythrocytaire :
Erythro-basophile : 1 %
Erythro-polychromatophiles : 6 %
Erythro-acidophiles : 5 %
- série lymphoïde :
Lymphocytes : 16 %
Plasmocytes : 3 %

Une gastrotomie est pratiquée en Mars 1963 (Professeur A. GERMAIN).

Elle permet de préciser les constatations gastroscopiques et Rx. "La palpation permet de sentir une série de masses mollasses qui épaississent la paroi et impriment à la sous-muqueuse un aspect mamelonné. La gastrotomie permet de voir que la totalité de la muqueuse est hypertrophiée, de consistance succulente, et parcourue par de très gros plis hypertrophiés.

Elle permet de pratiquer une biopsie.

L'examen histologique des biopsies rectales et gastriques confirme le diagnostic de lymphosarcomatose : on constate une prolifération lymphoïde pure, homogène, qui envahit la muqueuse et la sous-muqueuse. Il existe des anomalies cytologiques confirmant la nature maligne du processus tumoral. L'envahissement est massif, diffus, faisant disparaître l'architecture normale de la paroi digestive englobant les formations glandulaires raréfiées, hypotrophiques, mais reste cantonné à la muqueuse et à la sous-muqueuse. Un ganglion épiploïque présente des lésions identiques.

EVOLUTION

Une chimiothérapie (Endoxan 8 grammes) est d'abord mise en oeuvre. Elle est complétée après quelques semaines de repos par la radiothérapie sur la région gastrique (2.500 r). Très rapidement on observe une amélioration. Les adénopathies périphériques disparaissent, la diarrhée cesse définitivement. Par contre, l'aspect radiologique de l'estomac et du colon ne varie guère.

En Avril 1964, l'extension du processus lymphosarcomateux au niveau du pharynx, des amygdales et des ganglions cervicaux impose la reprise du traitement télécobalto-thérapie (Dr. PROUX, Hôpital Tenon), l'action du traitement est à nouveau très satisfaisante.

Nous revoyons le malade en Mai et Juillet 1964, son état reste excellent.

RESUME

Monsieur MAU... Raymond âgé de 58 ans est hospitalisé le 12.12.1962 dans le Service du Dr. BLAIRIX à l'Hôpital de Créteil.

Clinique :

Depuis deux ans il présente des :

- Episodes diarrhéiques avec glaires, absence de rectorragies, rebelles à toute thérapeutique.
- Etat général satisfaisant.
- Pas d'hépato-splénomégalie.
- Mais hypertrophie amygdalienne et existence de quelques petites adénopathies.
- Le toucher rectal oriente le diagnostic par la sensation d'une muqueuse plus ferme avec une impression de relief irrégulier.

- La Rectoscopie et la gastroscopie pratiquées montrent des lésions qui font penser à une lymphosarcomatose digestive.

- Les explorations radiologiques pratiquées mettent l'accent sur l'atteinte pluri focale du tube digestif :

- atteinte du Bas oesophage
  Estomac
  Grêle
  Colon

- Le bilan hématologique est à peine perturbé :

- Hémogramme : légère anémie
- Myélogramme : subnormal.

- L'examen histologique des biopsies rectales et gastriques confirme le diagnostic de lymphosarcomatose à forme digestive.

- Le malade est mis à l'Endoxan.
  Il est revu en Mai et Juillet 1964 avec un état général satisfaisant.

-:-:-:-

OBSERVATION N° 2

Monsieur STE... André, âgé de 42 ans, se plaint d'une diarrhée chronique, depuis plus d'un an et rebelle à toutes les thérapeutiques symptomatiques. Les selles sont nombreuses : quatre à six par jour, liquides sans glaires, ni sang. Elles s'accompagnent de coliques abdominales banales. Un syndrome rectal fait de faux besoins, complète la symptomatologie fonctionnelle. Cette diarrhée a retenti sur l'état général du malade qui a maigri de plus de vingt kilos en dix mois, qui est pâle, asthénique, anorexique et fébrile (la température oscille entre 38° et 39° depuis plusieurs mois).

C'est dans ces conditions que le malade est hospitalisé en Janvier 1963 au Centre Hospitalier de Créteil.

Le malade signale lui-même l'apparition récente d'adénopathies cervicales. Il existe également des adénopathies axillaires, inguinales de petit volume, indolores, dures, très mobiles. Il existe une splénomégalie. La rate déborde de 3 cms le gril costal.

- Il n'y a pas d'hépatomégalie,
- La cavité buccale est normale,
- Le reste de l'examen clinique ne révèle aucune anomalie.

C'est encore l'exploration du tube digestif qui révélant d'importantes anomalies, va permettre d'aboutir au diagnostic exact.

Le toucher rectal décèle la présence de nombreuses bosselures, irrégulières, mollasses, intéressant la totalité de la surface explorable au doigt.

Le lavement baryté montre deux sortes d'anomalies : les unes, grossières constituées par des images marécageuses, avec aspect déchiqueté des bords, localisées à l'ampoule rectale et à la partie inférieure du sigmoïde; les autres, beaucoup plus fines, visibles sur les clichés d'évacuation et constituées par des spicules de petite taille, criblant les bords du colon sur toute son étendue.

Le transit du grêle ne révèle pas d'anomalies importantes, sauf sur la dernière anse iléale qui est rigide avec présence d'images lacunaires pseudo-polypeuses.

La radiographie de l'estomac montre aussi d'importantes anomalies : la petite courbure, dans toute son étendue, apparaît rigide, "cartonnée" avec de très fines spicules. Sur le reste de l'estomac, en particulier sur la grande courbure, on note l'existence de très gros plis irréguliers. Le duodénum et l'oesophage paraissent normaux. Le cliché du thorax ne révèle aucune anomalie.

La gastroscopie n'a pu être pratiquée en raison du mauvais état du malade. Pour la même raison, il n'a pas été pratiqué de ponction splénique.

La rectoscopie montre des bosselures dues à de très gros plis muqueux irréguliers donnant un "aspect cérébriforme". La muqueuse est recouverte de mucoglaires sanguinolents très abondants.

Ces anomalies s'étendent sur toute la hauteur de l'ampoule rectale et du sigmoïde qui vont être explorés par le tube de rectoscopie.

Une biopsie est pratiquée par le Dr. LANCRET.

Le bilan hématologique se révèle :

A) Hémogramme :

- 3.470.000 hématies
- 10.000 leucocytes dont 41 % de P-N - 2 % de P-E
  54 % de lympho - 3 % de mono.

B) Myélogramme :

- Série myéloïde : myéloblastes : 20 %
  métamyélocytes : 20 %
  promyélocytes : 1 %
  polychromatophiles : 20 %
- Série érythrocytaire : érythro-polychromatophiles : 12 %
  érythro-acidophiles : 5 %
- Série lymphoïde : lymphocytes : 10 %
  plasmocytes : 2 %

Le résultat des examens histologiques des biopsies rectales et ganglionnaires permet de confirmer le diagnostic clinique de lymphosarcomatose digestive diffuse. En effet, on constate une infiltration diffuse et massive du tissu ganglionnaire et de la muqueuse rectale, par les cellules lymphocytaires. Il existe des anomalies cytologiques signant la malignité du processus tumoral. L'architecture dépasse la capsule. Au niveau de la muqueuse rectale, l'envahissement reste cantonné à la muqueuse et à la sous-muqueuse.

EVOLUTION

Une chimiothérapie est mise en oeuvre (Endoxan). Le résultat est d'abord favorable ; amélioration de l'état général, chute thermique, diminution de la diarrhée. L'amélioration clinique persistait après deux mois, par contre, les anomalies radiologiques ne sont guère modifiées.

Par la suite, le malade étant sorti de l'hôpital a été perdu de vue. Nous avons appris son décès survenu en Avril 1964.

RESUME

Monsieur STE... André 42 ans est hospitalisé en Janvier 1963 dans le Service du Dr. BLATRIX à l'Hôpital de Créteil.

Clinique :

- Depuis 1 an il présente une diarrhée chronique, s'accompagnant de coliques abdominales, de faux besoins et rebelle à toute thérapeutique.

Un amaigrissement de 10 kilos

Une asthénie. Une anorexie.

- Plus récemment il avait noté l'apparition d'adénopathies cervicales.

L'examen du foie, de la rate et de la cavité buccale est normale.

- C'est le toucher rectal qui oriente le diagnostic en percevant de nombreuses bosselures irrégulières.

- La Rectoscopie pratiquée montre des lésions qui font penser à une lymphosarcomatose digestive.

- Les différents examens radiologiques pratiqués mettent l'accent sur l'atteinte :

de l'Estomac

du Grêle

du Colon

- Le bilan hématologique ne montre pas d'anomalies importantes.

Hémogramme : légère anémie

légère hyperleucocytose.

Pas de modification importante du myélogramme.

- L'examen histologique des biopsies rectales et ganglionnaires permet de confirmer le diagnostic de lymphosarcomatose digestive diffuse.

Le malade est mis à l'Endoxan.
Il sort de l'hôpital où il est perdu de vue.
On apprend son décès en Avril 1964.

-:-:-:-

OBSERVATION N° 3

Monsieur OJZ... Stanislas, âgé de 59 ans, entre dans le Service du Professeur Jean BERNARD pour diagnostic d'une splénomégalie découverte en 1962 et qui aurait été en rapport avec une leucémie myéloïde chronique. Un myélogramme aurait été pratiqué et une irradiation splénique.

Antécédents : Né en Pologne, il vit en France depuis l'âge de 25 ans.

- Il est mélangeur de caoutchouc, ce qui comporte de nombreuses manipulations de produits toxiques (benzène).
- Depuis 10 ans, il est atteint de surdité.

Histoire de la maladie :

Il semble qu'il existe depuis 3 ans environ :

- une asthénie
- depuis Septembre 1962, il a arrêté son travail sur avis du médecin de l'usine.
- depuis cette date, il se plaint de douleurs abdominales, d'épisodes diarrhéiques et d'oedème des membres inférieurs.

L'examen clinique note :

- Splénomégalie visible à l'inspection : la rate déborde de 3 travers de doigt le gril costal, elle est de consistance dure, un peu sensible.
- Le foie est normal.
- Aires ganglionnaires : il existe des adénopathies diffuses : ganglions cervicaux, sous maxillaires, indolores, de la taille d'un gros pois.

- Dans la fosse iliaque droite, on sent au palper une masse, assez mal limitée de consistance, ferme, indolore.

Par ailleurs, on note :

- un oedème des membres inférieurs prenant le godet.

L'examen cardiaque est normal.

Les examens de laboratoire pratiqués à cette date : le 28.12.1963 relèvent :

A) Hémogramme : 4.300.000
VG 5.600

Polynucléaires neutrophiles	:	62	66 %
éosinophiles	:	2	
basophiles	:	2	
lymphocytes			33 %
monocytes			

B) Myélogramme :

Série granulocytaire

Myéloblaste : 1 - Métamyélocyte : 15

Neutrophile : Promyélocytes : 5 - Polynucléaires : 16
Myélocytes : 10

Eosinophile : Métamyélocytes : 1
Polynucléaires : 3

Série rouge

Erythroblastes basophiles Normoblaste : 5	28 %
Erythroblastes polychromatiques Normoblaste : 11	
Erythroblaste acidophile Normoblaste : 12	

Série myéloïde : lymphocytes : 18 %
- Vitesse de sédimentation normale 12 - 32
- Urée 0,35 g
- Glycémie normale
- " protéinurie : 1,20/litre
- " fibrinémie : 4,60 g

Devant ce syndrome spléno-adénique se pose l'étiologie de cette diarrhée au long cours, avec selles glaireuses et sanguinolentes.

On pratique un toucher rectal qui donne l'impression de formations polypoïdes haut situées et saignantes au contact.

Le 5 Janvier 1964 :
- Recherche de parasites dans les selles : 0
- Fer sérique à 25
- Calcémie abaissée à 80 mmg
- Examen des urines - normal
- P S P à 55 %

Entre temps, une radiographie pulmonaire ne révèle aucune image d'adénopathies.

On entreprend une exploration radiologique digestive complète.

I - Lavement baryté

Importantes anomalies muqueuses qui prédominent sur le recto-sigmoïde et le colon droit. A ce niveau le plissement est très hypertrophique, enchevêtré et une bonne replétion n'est jamais obtenue, tant par le lavement que par l'insufflation. Le plissement du rectum et sigmoïde est également irrégulier et hypertrophié. Le transverse et le colon gauche paraissent relativement indemnes.

II - Transit du grêle

Les premiers clichés montrent une amputation très importante du plissement gastrique qui devra être contrôlé ultérieurement.

Le cadre duodénal est élargi avec un refoulement vers la gauche de l'angle de Treitz.

Le plissement du duodénum et du jéjunum est extrêmement accentué prenant par endroit un aspect folliculaire. Tout le jujénum est extrêmement dilaté avec un transit jéjunal assez ralenti. L'iléon est de calibre sub-normal mais dystonique et avec une certains floculation.

On retrouve sur plusieurs clichés, en particulier ceux pris 9 h et 9 h 30 après ingestion, un aspect folliculaire de plissement muqueux. L'opacification du colon droit et du transverse, bien que très incomplète est du même type.

III - Radio de l'estomac - le 8/1/65

On retrouve des lésions du même type que celles déjà signalées au cours du transit du grêle et du lavement baryté.

Les lésions atteignent le plissement gastrique et la grosse tubérosité.

Pas d'atteinte oesophagienne.

- Le 13 Janvier une rectoscopie (Dr. BUSSON) montre des "tuméfactions cérébriformes réparties dans tout le rectum, à partir de la marge anale".

Cet aspect est très évocateur d'un lymphosarcome et correspond bien aux images du grêle et de l'Estomac.

Le malade n'étant pas préparé, une rectophotographie et une biopsie sont prévues à une date ultérieure.

Entre temps le malade continue de présenter 3 à 5 selles diarrhéiques

- l'adénogramme pratiqué révèle qu'il s'agit de ganglion homogène avec quelques cellules réticulaires
  Aucun diagnostic possible
- le splénogramme : rate très polymorphe d'aspect plutôt inflammatoire.

- Examen de moëlle osseuse (Dr. RIPAULT) le 13.1.1964

Le prélèvement examiné montre une charpente osseuse d'aspect normal, une densité cellulaire normale au sein de laquelle on trouve toutes les lignées myéloïdes normales en nombre et en proportions sensiblement normales. Par contre, il existe un volumineux nodule constitué d'éléments lymphocytaires et lymphoblastiques et qui traduit l'extension à la moëlle d'un lymphosarcome ou d'une leucose lymphoïde chronique, ou encore une maladie de WALDENSTROM. On retrouve d'autre part, des lymphocytes infiltrant d'une façon diffuse les tissus myéloïdes dans tous les prélèvements.

CONCLUSION :

Extension à la moëlle d'un processus malin à série lymphoïde (lymphosarcome, leucose lymphoïde ou de Maladie de WALDENSTROM).

- Examen d'un ganglion cervical droit - (Dr. RIPAULT) -

Le prélèvement examiné montre une homogénéisation complète du tissu ganglionnaire par une prolifération lymphoblastique. Un tel aspect correspond à un lymphosarcome ou à une leucose lymphoïde chronique bien que la capsule soit partout respectée.

CONCLUSION :

Prolifération maligne de la série lymphoïde.

On pratique une lymphographie le 16 Janvier 1964

Par voie pédieuse bilatérale.

Dès la fin de l'examen, le réseau lymphatique lombaire apparait perturbé avec images de refoulement des canaux lymphatiques et ralentissement de la progression. A ce niveau, il existe pratiquement un blocage au niveau de l'orifice du canal thoracique qui n'est pas opacifié. Enfin, il existe des trajets aberrants au niveau des aires iliaques primitives gauches et lombaires des deux côtés.

Les clichés de contrôle montrent un aspect pathologique en évidence, dès la chaîne iliaque externe et primitive droite et dès la chaine iliaque primitive gauche avec des ganglions nettement augmentés de volume et présentant un aspect piqueté typiquement sarcomateux.

Les ganglions lombaires des deux côtés prennent également un aspect piqueté, mais associé à un aspect fantomatique qui rend difficile l'appréciation exacte des dimensions ganglionnaires. L'hypertrophie est néanmoins manifeste. Enfin, la tonalité de ces ganglions est relativement faible.

Au total : aspect évoquant, à priori, un sarcome. De plus, tardivement des ganglions dorsaux et paravertébraux apparaissent opacifiés et patholcgiques.

Le 17 Janvier 1964

Un nouvel Hémogramme pratiqué est peu perturbé :

- 4.000.000 G. rouges
  V.G. : 0,84

Anisocytose très discrète hypochrome

- leucocytes : 5.200
  - P.N. : 57 (
  - E : 8 } 65 %
  - B : 19 (

- lymphocytes : 19 (
- 3 } 35 %
- Monocytes : 13 (

En fait le diagnostic définitif est effectué.

Le 20 Janvier

Le prélèvement rectal effectué par le Dr. MIALARET conclut à un lymphosarcome rectal : (Docteur Jean CHOME).

"On constate qu'il existe une muqueuse rectale différenciée dont les cellules conservent leur activité mucosécrétrice, mais on est frappé de trouver dans le chorion, une prolifération de cellules arrondies tassées les unes contre les autres étouffant parfois les éléments épithéliaux et dissociant complètement le tissu conjonctif. Un tel aspect correspond à une lésion maligne évoquant un lymphosarcome.

Le 23 Janvier

Nouveau myélogramme

- sensiblement pareil au précédent avec discrète augmentation de la série - lymphoïde à 19 %.

Le malade sort sur sa demande sous surveillance hématologique.

Il est traité par Endoxan : 200 mg tous les deux jours.

On note par la suite une légère hépatomégalie 2 T. Doigt - splénomégalie 3 T. Doigt.

- des selles de 3 à 8 par jour.
- quelques vomissements alimentaires plus fréquents.

Le malade meurt en Février 1965.

RESUME

Ce malade est envoyé pour le diagnostic d'une Splénomégalie.

Celle-ci est découverte en 1962, l'hémogramme aurait été normale, le myélogramme en faveur d'une leucémie myéloïde chronique. On irradie rapidement. Elle réapparait au bout de six mois.

Dans le service du Pr. Jean BERNARD, l'examen trouve une splénomégalie débordant le gril costal de trois travers de doigt. Des adénopathies importantes cervicales sur maxillaires, axillaires inguinales, une masse ferme vaguement arrondie dans la FI droite, un oedème des membres inférieurs, enfin une masse bourgeonnante au toucher rectal que l'endoscope retrouve sous forme d'une tuméfaction cérébriforme répartie dans tout le rectum à partir de la marge anale.

- Les examens hématologiques mettent en évidence une anémie fortement hyposidérénique avec 25 V de fer sérique et une saturation à 9 %.
- La formule leucocytaire est normale.
- Dans la moëlle, il existe une lymphocytose à 18 %.
- La biopsie ganglionnaire révèle une prolifération maligne de la série lymphoïde : lymphosarcome ou leucémie lymphoïde chronique.

Le diagnostic de lymphosarcomatose digestive est évoqué et appuyé par les données de la biopsie rectale.

Une particularité à cette observation :

- l'importance des localisations digestives : puisque l'estomac et surtout la grosse tubérosité, le duodénum, le grêle, le sigmoïde, le rectum montrent des images de lymphosarcomatose digestive diffuse à l'exploration radiologique.
- la lymphographie montre l'aspect sarcomateux des ganglions.

-:-:-:-:-

Ces trois observations appellent des commentaires.

Nos observations 1 et 2 entrent bien dans le cadre de la maladie décrite par CATTAN. Puisque dans les deux cas, les localisations digestives sont simultanées et multiples. Elles sont également caractérisées par une symptomatologie digestive clinique et radiologique largement prédominante.

Notre observation N° 3 a l'originalité d'être une forme plus généralisée avec envahissement médullaire qui a longtemps fait errer le diagnostic. Elle se rapproche de la publication récente de DALAYEUN et CLAISSE (1965).

Dans nos trois observations, le premier symptôme digestif a été une diarrhée chronique ne cédant pas aux thérapeutiques habituels, malgré un recul de deux ans dans l'observation N° 1, de 1 an dans l'observation N° 2 et de un an dans l'observation N° 3.

Elle a pu orienter les investigations sur l'atteinte du recto-sigmoïde. Comme le fait remarquer HADAD, ce sont des malades que l'on voit surtout dans les services de gastro-entérologie.

Cette diarrhée présentait des caractères différents : si dans les deux premières observations, elle était banale, dans l'observation N° 3, il s'agissait de selles sanglantes, éventualité rarement signalée.

Dans cette affection, ce symptôme est fréquent et peut s'accompagner de pesanteur, de ténesme voire de rectite. Il n'est pas constant et parfois peut être remplacé par de la constipation, un météorisme abdominal. Cependant lorsque débute la diarrhée on est souvent en présence d'une atteinte très étendue, avec baisse de l'état général. Elle représente

souvent le mode de début de la maladie comme dans nos trois observations et celle de GUILLARD et LAUMONIER (1964) : un syndrome dysentériforme chez un malade sans antécédents digestifs.

Cette diarrhée peut entraîner des complications cliniques et biologiques de type sprue. PINET en a signalé deux cas. Nous ne l'avons pas observé, même si dans notre observation N° 3 le malade présentait une calciurie, une hypoalbuminémie, une hypocalcémie importante ; l'épreuve du fer sérique n'a pas révélé de trouble de l'absorption.

La diarrhée représente souvent le début de la maladie. Sur 34 cas, COUTURIER a noté 18 fois une atteinte rectale, 12 fois une atteinte colique et 9 fois associé à une localisation rectale.

Pour notre part, nous avons noté l'atteinte colo-rectale dans nos trois cas. Il est exceptionnel que la localisation recto-colique soit complètement latente contrairement à ce qui se passe pour les autres localisations digestives gastriques en particulier.

Le toucher rectal reste un élément d'appréciation clinique très important, il serait caractéristique pour BENSAUDE lorsqu'il permet de déceler des bosselures de taille variable, irrégulièrement juxtaposées pour la plupart sensibles, largement implantées sur la paroi de consistance molle, sans induration profonde avec un rectum mobilisable en masse. Dans nos trois observations, il a permis de sentir des masses mollasses, pseudo-polypoïdes, sans induration vraie, orientant ainsi vers un examen endoscopique et radiologique plus approfondi.

Hépatomégalie et splénomégalie sont des atteintes digestives rarement citées dans cette affection. Elles corres-

pondent généralement à un processus de généralisation terminale.

Si notre premier malade se présentait avec un foie et une rate normale, par contre l'examen clinique des malades N° 2 et 3 avait révélé une splénomégalie moyenne dépassant de trois travers de doigt le gril costal. Fallait-il déjà incriminer un processus de généralisation massive surtout que la splénomégalie était dans notre observation N° 3 le premier signe de la maladie avec l'atteinte abdominale.?

D'après la remarquable étude de MERY (28), il semble que l'hépatomégalie soit plus fréquente que la splénomégalie.

Nous l'avons observé chez le malade N° 3 uniquement au cours de la phase terminale de la maladie.

Enfin, dans l'observation N° 3, nous avons pu noter l'existence d'une masse dans la fosse iliaque droite, avec des limites imprécises et qui a présenté une petite augmentation de volume au cours de l'évolution.

Pour MERY, la présence d'une masse abdominale constitue un symptôme fréquent dans la lymphosarcomatose digestive diffuse et s'accompagnerait rarement de phénomènes occlusifs ou perforatifs.

Les autres localisations digestives de l'affection se sont signalées par une latence clinique remarquable.

L'atteinte gastroduodénale a été silencieuse dans nos observations N° 1 et 2, chez le troisième malade, on peut faire état de quelques phénomènes dyspeptiques et de vomissements alimentaires tardifs.

L'observation récente de CLAISSE et DALAYEUN illustre bien cette latence clinique : il s'agissait d'un malade qui après trois ans d'altération progressive de l'état général sans antécédents digestifs a brusquement présenté une hémorragie digestive.

Cette atteinte gastroduodénale généralement silencieuse est souvent affirmée au cours d'un bilan radiologique systématique - ou complémentaire d'une atteinte recto-colique comme dans nos trois observations.

Elle est très fréquente, mais constitue rarement le mode de début de la maladie.

COUTURIER la retrouve 24 fois sur 34. Certains malades se plaignent de douleurs épigastriques, de troubles dyspeptiques vagues - plus rarement de vomissements alimentaires ou d'hématémèses.

Le duodénum est plus rarement touché. Quand il est intéressé, il s'agit souvent d'une atteinte associée. Les deux autres segments du grêle ont également une symptomatologie muette et c'est généralement au cours d'un transit baryté que cette localisation est découverte.

Néanmoins on a signalé à son actif des douleurs abdominales épigastriques ou dans la fosse iliaque droite, sans horaire, ni périodicité. Plus spécifique du grêle est l'existence d'un syndrome de KOENIG. L'atteinte du grêle importante dans notre observation N° 3 a été discrète dans l'observation N° 2.

La localisation oesophagienne est exceptionnelle.

MERY a cité un cas, nous l'avons noté dans notre première observation. L'atteinte de la partie basse de l'oe-

sophage est découverte par la radiologie et la gastroscopie mais complètement latente cliniquement.

Elle n'a pas été retrouvée chez les deux autres malades.

Autre localisation rare : l'atteinte appendiculaire. VACHON en a cité un cas indiscutable.

Enfin, parmi les localisations digestives, il faut noter l'atteinte buccopharyngée. CATTAN a insisté sur cette localisation et considéré qu'elle représente très souvent la première manifestation de la maladie qui suivrait une évolution descendante.

Elle est fréquente et COUTURIER la retrouve 15 fois sur 34. Elle est caractérisée par une hypertrophie amygdalienne souvent considérable. Habituellement latente elle peut cependant occuper toute la lumière pharyngée et entraîner tardivement des troubles de la phonation et de la déglutition.

Notre observation N° 1 présentait bien une localisation amygdale et Cavum.

Notre observation N° 3 présentait une localisation au Cavum découverte d'exploration radiologique systématique.

Cependant dans ces deux observations l'atteinte buccopharyngée n'a pas constitué le premier symptôme de cette affection. C'est une diarrhée inaugurale qui en a été le premier signe et fait rechercher à la suite d'investigations cliniques, biologiques, radiologiques une localisation amygdalienne.

Les localisations extra digestives de la lymphosarcomatose digestive sont fréquentes.

Les formes strictement localisées au tube digestif sont les plus pures, mais les plus rares et, en général, elles ne tardent pas à se généraliser.

Il s'agit en général d'atteintes ganglionnaires périphériques. Ces adénopathies étant présentes dans nos trois observations.

- localisées à la région cervicale, chez le premier malade;
- à la région cervicale et axillaire, chez le deuxième;
- et plus généralisées chez le troisième où elles se localisaient aussi aux régions inguinales.

Ces atteintes ganglionnaires ont le mérite d'attirer l'attention et de permettre une biopsie. Elles surviennent d'une manière simultanée ou suivent rapidement les localisations digestives. Elles sont généralement douloureuses, périphériques, accessibles ou profondes : la lymphographie les met alors en évidence.

On a noté également des atteintes de tous ces organes : le foie, la rate, les glandes salivaires et l'oeil (conjonctives, paupières, glandes lacrymales) peuvent être envahis à la fin de l'évolution. Très rarement, on a pu noter des atteintes des poumons, des plèvres, des reins, des surrénales, de l'encéphale, de la peau, du myocarde et cette liste n'est pas limitative.

L'examen radiologique constitue une étape essentielle pour le diagnostic de l'affection.

La latence clinique contraste souvent avec l'importance des atteintes sur les images radiologiques. Ces "surprises radiologiques" sont généralement le résultat d'un bilan systématique, devant une localisation isolée de la maladie.

La radiographie a permis d'établir un bilan des différentes atteintes chez nos malades.

- Chez le malade N° 1
  - atteinte de l'estomac
  - atteinte du sigmoïde, du colon et du colon descendant
  - atteinte du 1/3 inférieur de l'oesophage
  - atteinte de la dernière anse iléale.

- Chez le malade N° 2
  - atteinte de l'estomac
  - atteinte du colon dans toute sa totalité et du rectum
  - atteinte de la dernière anse iléale.

- Chez le malade N° 3
  - atteinte de l'estomac surtout la grosse tubérosité
  - le duodénum, le grêle, le caecum
  - le sigmoïde, le rectum.

C'est l'aspect hypertrophique des plis qui a été le plus fréquemment rencontré sur les clichés de ces trois malades - surtout localisé au niveau de l'estomac et du bas oesophage dans l'Observation N° 1.

- Sur le rectum et le sigmoïde dans l'observation N° 2
- Absolument superposable à tout l'étage digestif dans l'observation N° 3.
- Les autres aspects obtenus par le lavement baryté sont également très évocateurs : aspect dentelé, déchiqueté des bords coliques, particulièrement net au niveau du recto-sigmoïde.

Les différents aspects radiologiques rencontrés au cours de la lymphosarcomatose digestive diffuse reproduisent

d'une manière isolée ou simultanée les images rencontrées au cours d'un lymphosarcome digestif isolé.

Au niveau de l'estomac :

On pense le plus souvent à une gastrite hypertrophique avec plis monstrueux qui n'a pas fait sa preuve clinique - et EDWIN, LAME, CLARENCE, VELAT et Philip CUSTER (1963) (25) recommandent une exploration clinique et biologique complète avant de porter un diagnostic "trop souvent l'examen radiologique est le premier effectué, trop souvent, on espère qu'il donnera une réponse infaillible même avant que les films soient secs, il doit être apprécié par le radiologiste et le clinicien".

Parfois, on rencontre des images de type lacunaire observées dans les tumeurs gastriques habituelles.

- des images de formations polypoïdes multiples, gastriques ou duodénales sont plus fréquentes et évoqueraient davantage cette affection.

- On peut rencontrer également des images d'ulcérations :
  - soit ulcérations plates, nombreuses.
  - soit ulcération unique, volumineuse, plus rare, masquée par des plis monstrueux comme dans l'observation récente de DALAYEUN.

Enfin, on peut noter des images d'infiltration, des aspects cartonnés, comme dans notre observation N° 2.

MERY considère que la triple association :
- hypertrophie considérable du plissement muqueux
- ulcération en certains points
- conservation d'une certaine souplesse des parois avec modification des images d'un cliché à l'autre doit faire fortement suspecter le diagnostic.

Sur le duodénum, l'atteinte isolée est moins fréquente et s'associe souvent à l'atteinte gastrique. Elle reproduit les aspects déjà cités au niveau de l'estomac; mais le plissement est plus important, plus dense. Parfois l'image donne un aspect de "plasmocytome".

- l'intestin grêle est souvent touché.

Ces images reproduisent fréquemment l'atteinte de l'estomac et du colon; elles peuvent revêtir plusieurs types selon EDWIN L. LANE, "elles peuvent être simples ou multiples, petites ou larges, discrètes ou diffuses. Certains suggèrent immédiatement une tumeur mais d'autres images peuvent montrer un aspect de lésion infiltrative comme on en rencontre dans l'inflammation du grêle. D'autres encore peuvent nous apparaître comme un trouble moteur non spécifique avec accélération ou ralentissement de la colonne barytée qui peut être confondue avec une affection nutritionnelle ou une irritation péritonéale diffuse."

- Sur le colon plusieurs aspects peuvent se rencontrer qui sont devenus classiques lorsqu'ils sont confrontés avec les autres données cliniques et endoscopiques.

- Aspects dentelés, déchiquetés, des bords coliques, particulièrement net : au niveau du recto-sigmoïde.

- Aspect chevelu de la muqueuse.

- Hypertrophie des plis bien visible lors des clichés d'évacuation.

Les autres images sont beaucoup plus banales et peuvent s'observer dans n'importe quel autre processus prolifératif : images lacunaires, aspect de polypose diffuse, sténose étagée du colon; aspect de recto colite hémorragique, mais qui doit faire évoquer le bon diagnostic lorsqu'il est confronté avec les données du toucher rectal et de la rectoscopie.

- ELDWIN L. LANE, en 1953, a présenté une observation dans laquelle l'obstruction locale n'était absolument pas différente d'un cancer.

Parmi les explorations endoscopiques, la rectoscopie pratiquée chez nos trois malades a été déterminante. Elle a montré chaque fois, un aspect caractéristique de bbulations séparées par des sillons profonds et sinueux en "circonvolutions cérébrales".

Cependant, elle peut montrer d'autres aspects : des éléments nodulaires, nombreux confluents en imposant parfois pour une polypose recto-colique diffuse; mais la biopsie permet de faire le diagnostic.

De même, on discute rarement une recto-colite hémorragique devant les aspects habituels de la lymphosarcomatose ou les rectorragies sont beaucoup moins fréquentes. De toute façon, une ponction biopsie viendrait redresser le diagnostic.

Certains aspects de cancer rectal, ulcéré ou végétant n'ont pas non plus le même aspect. Ils s'effacent beaucoup moins facilement au passage du rectoscope qui apprécie ainsi leur caractère plus dur, plus cartonné.

La gastroscopie est l'utile complément de la radiographie gastrique pour l'exploration des lésions gastriques et la biopsie qu'elle permet.

Dans notre observation N° 1, elle a permis de visualiser les lésions, mais l'atteinte générale du malade n'a pas permis une biopsie.

- Elle montre les aspects classiques de plis hypertrophiques.

- d'ulcérations multiples ou géantes; l'étendue de l'atteinte.

Cependant, elle peut être prise en défaut comme dans l'observation de DALAYEUN où une vaste ulcération était masquée par l'enchevêtrement des plis géants hypertrophiques.

Le diagnostic de l'affection étayé par les aspects radiologiques a été confirmé par le bilan biologique et surtout les biopsies pratiquées.

Il faut insister sur le fait qu'il n'existe pas de modifications hématologiques majeures, à part une anémie en général modérée et une légère hyperleucocytose, il n'y a pas d'atteinte de l'hémogramme et du myélogramme. Ce signe négatif permet de définir habituellement la frontière avec les localisations digestives des leucosarcomatoses, encore que tardivement un processus leucémique puisse apparaître au cours d'une lymphosarcomatose digestive, éventualité de plus en plus signalée.

Nos deux premières observations ont présenté du point de vue hématologique :

- une anémie discrète
- une hyperleucocytose discrète
- un myélogramme normal

Par contre l'observation N° 3 se signale par :

- une anémie légère
- une leucocytose normale
- mais un discret envahissement médullaire de la série lymphoïde au cours de la deuxième ponction sternale pratiquée.

Cette atteinte médullaire a déjà été signalée dans une observation de CATTAN, une de BORGIDA, une de COHEN et plus récemment, par DALAYEUN. Elle serait due au caractère massif de l'affection, comme c'est le cas de notre observation N° 3.

COCPER et WATKING, PELLET et son collaborateur ont montré que la ponction sternale permet de ramener dans certains cas de lymphosarcomatose généralisé des nids isolés d'éléments sarcomateux. Ce phénomène correspond bien à un envahissement terminal de la moëlle osseuse.

Les différentes biopsies digestives pratiquées chez trois malades ont été déterminantes.

On a pu écarter une maladie de HODGKIN, on n'a pas retrouvé de granulomatose hodgkinienne avec son poly-morphisme cellulaire, ni de cellule de STERNBERG.

de même, la maladie de Bryll SYMMERS est bien caractéristique avec les follicules lymphoïdes qui augmentent de nombre et de taille au début et où les centres germinatifs sont conservés.

Par contre, une leucémie lymphoïde pouvait être évoquée.

- non pas dans les deux premières observations où les examens hématologiques du sang et de la moëlle étaient normaux.
- mais dans la troisième observation où le malade, mélangeur de caoutchouc, et exposé à des risques d'intoxication benzénique, avait présenté une très discrète augmentation de la série lymphoïde au cours de la deuxième ponction sternale effectuée.

Notre troisième observation présente un caractère original par cette discrète atteinte médullaire et par la lymphographie. Pour notre part, nous n'avons que cette observation de lymphosarcomatose avec étude lymphographique.

A titre de rappel - sa technique est simple, pratiquée par un opérateur entraîné. Elle consiste à dénuder et

cathétériser un lymphatique sous-cutané. Ce lymphatique est repéré par l'injection d'un colorant vital dont la résorption se fait électivement par la voie lymphatique.

Le lipiodol est injecté, les clichés sont pratiqués au cours de l'injection ou immédiatement après qui montrent alors les réseaux lymphatiques.

Les ganglions sont vus sur les clichés effectués 24 h. après.

Une publication récente (LEE) (6) montre que dans les sarcomatoses, sur 72 malades, il a été possible de constater 63 atteintes ganglionnaires profondes cliniquement apparentes; mais sans faire la part, à priori, entre les sarcomes ganglionnaires et les sarcomes à localisations viscérales.

D'autre part, dans un travail récent, non encore publié, BOURDON, DESPREZ-CURELY et BISMUTH ont montré également l'importance de cet examen avant toute thérapeutique au cours des sarcomatoses. Dans ce travail, il ressort que les localisations sarcomateuses viscérales donnent lieu à des atteintes ganglionnaires rétro-péritonéales beaucoup moins fréquemment que lorsque s'associe ou existe seul une sarcomatose ganglionnaire.

En effet, sur 73 malades présentant une sarcomatose ganglionnaire pure, 44 ont une atteinte profonde, soit 60 %; alors que sur les 9 malades présentant une sarcomatose viscérale pure, on ne retrouve que 2 atteintes ganglionnaires rétro-péritonéales. Pour être moins fréquentes, elles n'en existent pas moins et permettent d'emblée d'attirer l'attention sur l'importance de la lymphographie avant toute thérapeutique.

Elle permet une investigation portant sur les ganglions profonds rétropéritonéaux inaccessibles à la palpation

et ne pouvant être appréciés correctement par les autres examens (U.I.V., cavographie, artériographie). De plus, elle peut fournir un critère diagnostique sur l'aspect même du ganglion et la répartition topographique de l'atteinte.

Sur ces différents aspects au cours des localisations ganglionnaires des sarcomes, les auteurs ne sont pas tous d'accord. Cependant les plus grosses statistiques apportées par :

- DEL BUENO
- WALLACE
- DEROO
- BOURDON, DESPREZ, CURELY, BISMUTH

s'accordent pour décrire des images relativement caractéristiques.

D'une part, des images élémentaires au niveau de chaque ganglion :

- Hypertrophie ganglionnaire plus importante
- Modification de la structure de chaque ganglion
  - aspect piqueté
  - aspect strié
  - aspect macrolacunaire
  - aspect fantomatique

Ces aspects peuvent exister isolément ou être associés sur un ganglion ou des ganglions voisins.

D'autre part, une certaine répartition de l'atteinte ganglionnaire est notée.

- atteinte d'une ou plusieurs chaînes ganglionnaires contigues, sans ganglion d'aspect normal au milieu des chaines envahies.
- caractère souvent dégressif de l'hypertrophie ganglionnaire à partir d'un groupe donné (le plus souvent groupe iliaque externe).

La lymphographie permet de juger du caractère isolé ou diffus des sarcomes viscéraux car il semblerait que dans les sarcomes viscéraux localisés, la lymphographie n'est pas pathologique.

(Rome Septembre 1965 - Congrès International de Radiologie).

Sur le plan évolutif, elle permet de surveiller par de simples clichés, sans nouvelle lymphographie l'évolution du ganglion, qui reste opacifié de quelques semaines à plusieurs mois.

Elle a un intérêt thérapeutique enfin, car elle peut préciser exactement les localisations des champs d'irradiation éventuelle ou contrindiquer une intervention chirurgicale par l'importance ou la diffusion des ganglions.

-:-:-:-:-

C O N C L U S I O N

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

La lymphosarcomatose digestive diffuse est une maladie rare.

En 1962, COUTURIER avait réuni trente quatre cas. Cependant, il semble que depuis quelques années les observations se multiplient, peut-être grâce aux explorations instrumentales du tube digestif et à une meilleure connaissance de la maladie.

Notre étude a porté sur deux observations de lymphosarcomatose digestive diffuse telle que l'avait décrit CATTAN et une troisième observation avec envahissement médullaire qui pose le problème des frontières entre cette affection et la leucosarcomatose.

L'affection s'observe surtout chez l'homme autour de cinquante ans, ce fut le cas pour nos trois malades.

Ce sont les manifestations cliniques du recto-sigmoïde qui dans les trois cas ont orienté le diagnostic et permis les explorations radiologiques, endoscopiques et cyto-hématologiques.

Par contre, nous avons été frappé par la latence et la discrétion de la symptomatologie clinique de l'estomac et du duodénum, qui contrastaient avec les atteintes relevées sur les images radiologiques.

Les différentes biopsies digestives ont été déterminantes pour notre diagnostic; surtout chez notre troisième malade où pouvait se discuter une leucose lymphoïde. DALAYEUN et CLAISSE font remarquer d'ailleurs "que de grandes analogies existent entre leucose lymphoïde envahissant les viscères digestifs, puis se terminant par une poussée leucoblastique et la lymphosarcomatose digestive primitive diffusant secondairement à tous les territoires ganglionnaires, puis à la moëlle osseuse".

Notre troisième observation a présenté une investigation supplémentaire - la lymphographie - utile complément diagnostique, thérapeutique et pronostic. Nous avons pu ainsi mettre l'accent sur les images élémentaires d'un ganglion sarcomateux d'une part et d'autre part sur une répartition caractéristique.

L'évolution de cette affection est en général rapidement mortelle.

VACHON note que la mort survient souvent dans l'année qui suit les découvertes des lésions gastro-intestinales. L'évolution pour nos trois malades a été différente.

- le premier malade est suivi depuis un an et demi, l'action des thérapeutiques a toujours été rapidement satisfaisante.
- par contre les deux autres devaient décéder après une évolution plus rapide : un an et un an et demi.

VU, le Président de Thèse,
M. le Professeur J. BERNARD

VU, le Doyen,
M. le Professeur BROUET

VU, le Recteur,
J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

1 - ALLEN A.W., DONALDSON G., SNIFFEN R.C. et GOODALE F.J. -
Lymphome malin primaire gastro intestinale.
Ann. Surgery. Sept. 1954, 140, N° 3, 428 -438.

2 - BENSAUDE R., CAIN A., HILLEMAND -
Lymphosarcome rectale et ano-rectale.
Mal. de l'intestin, 1935, Tome III, page 102-128.

3 - BERGERET A. et BOUDREAUX J. -
Sarcomes non mélaniques et tumeurs lymphoblastiques du Rectum.
Revue de Chirurgie, 1942, 80, 52-58 et 107.

4 - Jean BERNARD -
Lymphosarcomes et lymphosarcomatoses.
Mal. du Sang et des Organes hématopoïétiques.
Chap. X, page 385-396 (Flammarion).

5 - BORGIDA, RENARD et MARET -
Polypose rectocolique gonadine de nature lymphoïde, localisation d'une lymphosarcomatose.
Arch. Mal. App. Digestif 1953, 42, 818.

6 - BURTON J., LEE M.D., JANES H., NELSON and SCHWARTZ G. -
New England Journal of Medicine, 271, 327-337, August 13, 1964.

7 - CATTAN R., CARASSO R. et Collaborateurs -
Les localisations digestives multiples de la lymphosarcomatose.
Arch. Mal. App. Digestif 1951, 41, 1289-1301.

8 - CATTAN R. -
La forme digestive de la lymphosarcomatose diffuse.
Soc. Med. Hôp. de Paris, 32, 1956.

9 - CATTAN R., PORCHER, BENSAUDE et FRUMUSAN -
Lymphosarcomatose du tube digestif à type de polypose diffuse.
Arch. Mal. App. Digestif, 42, 1950, 937-943.

10 - CATTAN R. , CARASSO et BUCAILLE -
La Rectocolite hémorragique et purulente.
1 vol. Ed. Flammarion 1959.

11 - CLAISSE-DALAYEUN J. et ESTIENNE B. -
Lymphosarcomatose à forme digestive, leucosarcomatose terminale. Presse Médicale 24 Mars 1965, 73, N° 15, 845-850.

12 - COUTURIER F. -
Les formes digestives de la lymphosarcomatose.
Thèse Lyon 1962.

13 - DEEBS Ph. et STILSON W.L. -
Les manifestations radiologiques du lymphosarcome de l'Estomac.
Radio. gg. T. 58, N° 4, page 529-538, Avril 1952.

14 - DESPREZ-CURELY J.P. et BISMUTH V. -
La lymphographie.
Coeur et Médecine interne Tome III, N° 4,
Octobre 1964, pp. 360 à 388.

15 - EVERETT et SUGAR BAKER, LLOYD F. -
Lymphosarcome (Etude de 196 cas avec biopsie).
J.A.M.A. Vol. 114-115, page 17-23 et 112-117.
Juillet 1940.

16 - FRAISSE H., SERPANTIER P., ETAIX J.P. -
Sarcomatose digestive diffuse. La forme sténosante étagée du colon.
Arch. Mal. App. Digestif, 1963, 52, 1055-1058.

17 - FRAZER J.W.J. -
Lymphomes malins du tube digestif.
Surg. Gyn. Obst. Fev. 1959, 108, N° 2, 182-190.

18 - GODDARD J., GODDARD S. et VAN LERBERGHE -

Arch. Mal. App. Digestif 54, 1965, 813 à 818.

19 - GUILLARD J. et LAUMONIER R. -
Lymphosarcomatose gastro colique ou maladie de Kundrat (Presse Médicale) 1964, 72, N° 27, 15-16.

20 - HADAD J. -
Les formes digestives de la lymphosarcomatose diffuse. Thèse Paris 1958.

21 - HILLEMAND P., CHERIGIE E., VIGUIE R., BOURDON R., GILBRIN E. et ABATZIS -
Les lymphosarcomes du grêle.
Sem. Hôp. Paris 20 Avril 1955, 31, N° 24 - 3, 1361-1372.

22 - HILLEMAND P. -
Les lymphosarcomes du grêle.
Semaine des Hôpitaux de Paris, 31, 1955, 1361-1372.

23 - JUSTIN BESANCON L., MOUTIER F., LEMOINE J.M., CORNET A. et MAGDELEINE M. -
Lymphomatose maligne à localisations viscérales successives. Survie de 8 ans.
Bull. Soc. Med. Hôp. Paris 75, 1959, 759-766.

24 - KUNDRAT -
Uber lymphosarcomatosis.
Wien - Klin. Wschr. 1893, 6, 211-213, 234-239.

25 - LAME, VELAT C.A. et CUSTER R.P. -
Diagnostic du lymphome malin du tube digestif.
Ann. Int. Med. Janv. 1954, 40, N° 1, 57-54.

26 - LAME E.C. - MD. -
The gastric cardia and Fondus Extrinsic and
benign tissues. Simulating Gastric Cancer, Août 1959.

27 - LOOCKWOOD I.H. -
Lymphosarcoma of the gastro intestinal tract.
The Journal of the American Medical Association,
1952, October, Vol. 150, N° 5, 435-437.

28 - MERY J.P. -
Contribution à l'étude des lymphosarcomes du tube
digestif chez l'adulte.
Thèse Paris 1960.

29 - MOERTEL C.G., BARGEN J.A. et DOCKERTY M.B. -
Les cancers multiples du gros intestin. Revue de
la littérature et étude de 261 cas.
Gastro-Enterology Jan. 58, 34, N° 1, 85-98.

30 - REED B.L. -
Lymphosarcoma of the stomach.
Review and case report.
Am. Journal of Roentgenology 82, 1959, 634-650.

31 - SINGLETON J. A.C. et MOORE H.W. -
Galveston 1949 : Lymphosarcome du tractus gastro-
intestinal.

32 - THALY J.A. et PAOLAGGI J. -
Sur un cas de lymphosarcome gastrique et un cas de sarcomatose à localisation gastrique prédominante.
Rev. Med. Franç. 1958, 39, 687-692.

33 - THALY M., SIMON J.P., NGO QUANG BINH, BOULE J. -
A propos de deux cas de lymphosarcomatose digestive diffuse à manifestations colo-rectales prédominantes.
A paraître.

34 - VACHON A., LEHMANN M., PALLIARD P., VOLLE L., FEVRIER P. et COUTURIER T. -
Lymphosarcomatose digestive à localisations multiples.
Arch. Mal. App. Digestif Octobre 1962, 51, N° 10, 1193-1197.

35 - WANC C.G. et PETERSEN J.A. -
Le lymphome malin du tube digestif : considérations radiographiques.
Acta Radiolo. Sept. 1956, 46, N° 3, 523-532.

-:-:-:-:-